

肺動静脈瘻破裂にて緊急手術を行った一例

林 祥 子	稲 葉 浩 久	溝 田 高 聖
雑 賀 三 緒	西 平 守 道	大 島 令 子
熱 田 幸 司	下 島 礼 子	新 谷 恒 弘
宮 部 理 香	白 石 好	小 林 秀 昭
中 山 隆 盛	森 俊 治	磯 部 潔

静岡赤十字病院 外科

要旨：症例は病院受診歴のない64歳女性。左背部痛と嘔吐を主訴に救急搬送された。来院時の血液検査で末梢血中のヘモグロビンは3.6 g/dlと著明な低下を認めた。胸部computed tomography（以下CT）上左胸水貯留を認め、ドレナージにて血胸と判断し緊急手術を施行した。肺動静脈瘻の破裂を認め、瘻を含め左肺を部分切除した。術後、急性腎不全、敗血症性ショック、多臓器不全等次々に併発し、第25病日に死亡した。

Key word：肺動静脈瘻, Osler-Weber-Rendu disease, 遺伝性出血性毛細血管拡張症

I. はじめに

肺動静脈瘻は多くは先天性であり、常染色体優性遺伝である遺伝性出血性毛細血管拡張症すなわちHereditary hemorrhagic telangiectasia（以下HHT）、別名Osler-Weber-Rendu diseaseを合併する事がある。今回我々はHHT合併と考えられる肺動静脈瘻の破裂症例を経験したので報告する。

II. 症 例

【症例】64歳 女性

【主訴】左背部痛、嘔吐

【既往歴】繰り返す鼻出血

【家族歴】母：原因不明の血胸

【現病歴】約3年前より不正性器出血を認めたが放置していた。2ヶ月前には黒色便も認め、1ヶ月前より体調不良を訴えていた。前日に突然の左側背部痛と嘔吐を認め、持続するため翌日当院に救急搬送された。CTにて左胸水貯留と肺動脈からの出血が疑われたため胸腔ドレナージを行ったところ、直ちに1300 ml以上の血性排液があったためドレーンをクランプした上、緊急手術とした。

【初診時現症】

身長155 cm, 体重75 kg, Body Mass Index 31.2
体温 37.0℃, 血圧 121/78 mmHg, 心拍数 132/min, 呼吸音 左減弱, 心雑音あり, 血管雑音あり, 眼瞼結膜 貧血あり, 意識レベルE4V5M6.
血液検査：WBC 10170/ μ l, RBC 260万/ μ l, Hb 3.6 g/dl, Plt 33.8万/ μ l, TP 5.9 g/dl, Alb 3.3 g/dl, TB 0.7 mg/dl, AST 27 IU/L, ALT 12 IU/L, BUN 18.9 mg/dl, Cre 0.9 mg/dl, CK 302 IU/L, Na 143.8 mEq/L, K 4.8 mEq/L, Cl 108.7 mEq/L, PT 1.2, APTT 23秒, 血液ガス（room air）：PO₂ 50.2 mmHg, PCO₂ 29.9 mmHg, pH 7.391.



図1 受診時胸部エックス線写真
左胸水

画像：胸部エックス線写真（図1）；左胸水貯留，心拡大（CTR測定不能），CT（図2，3，4）；左血胸

【手術】左肺舌区部分切除術

右側臥位，左後側方切開にて開胸した。胸腔内には約500 mlの血液があり，吸引し観察するとほぼ左舌区を占める肺動静脈瘤を認めた（図5）。肺動静脈瘤の破裂によるものと診断がついた。活動性の出血は認めなかった。舌区に相当する部分を自動縫合器で切除した。止血確認し22 Frのドレーンを留置し，終了（図6）。輸血は濃厚赤血

球8単位行った。手術時間は1時間44分であった。

【術後経過】

術中の経食道エコー検査にて重度な三尖弁狭窄と肺動脈弁狭窄を認め，心不全状態でもあるため術後は人工呼吸器や諸薬を用いた集中治療を行った。しかし出血性ショック，播種性血管内凝固症候群，急性腎不全等次々に併発した。透析，エンドトキシン吸着療法を行い，一時人工呼吸器も離脱でき経口摂取を開始出来るまで回復したが，第24病日に呼吸停止し，第25病日に永眠した。

Ⅲ. 考 察

肺動静脈瘤は先天性の中胚葉性の血管不全による，肺動脈と肺静脈が異常短絡をきたした疾患で，肺病変のみの場合とHHTの一部病変である場合がある¹⁾。HHTの診断基準は①繰り返す鼻出血，

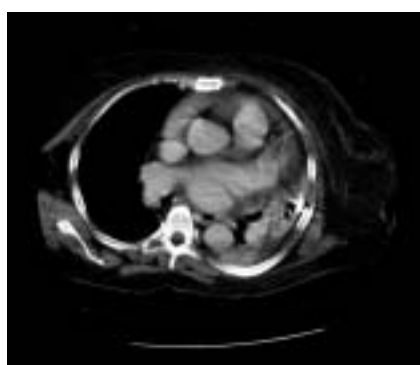


図2 受診時CT①
肺動脈主幹の拡張を認める



図3 受診時CT②
左胸腔内の肺動脈，肺静脈

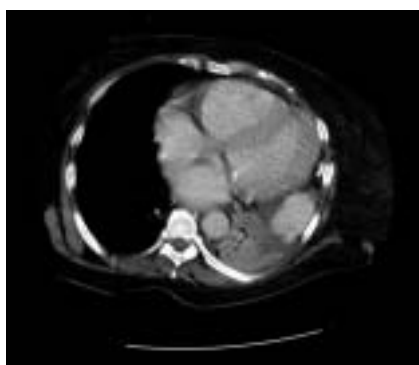


図4 受診時CT③
肺動静脈瘤

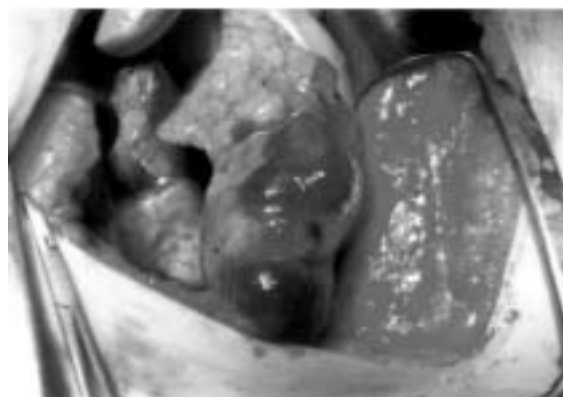


図5 術中所見
上：頭側 左：前方 中央：舌区の動静脈瘻



図6 術直後胸部エックス線写真
ドレーンを留置

②皮膚や粘膜の毛細血管拡張, ③肺, 脳, 肝臓, 脊髄, 消化管の動静脈奇形, ④一親等以内の家族歴のうち3つ以上認める事²⁾とされており, 原因遺伝子の存在も分かっている。本症例では繰り返す鼻出血を認めており, 問診から家族歴はありと考えられ, HHTの可能性が高い。

肺動静脈瘻では肺毛細血管網を介さないため中枢神経系の合併が多く, 脳梗塞, 脳膿瘍, 一過性脳虚血発作や痙攣発作などの症状が約50%に見られるとの報告もある³⁾。また, 流入動脈が3mmを越えるものに重篤な合併症発症の頻度が増加する傾向にあるため, 有症状もしくは大きさ2cm以上か, 流入動脈が3mmを超えるものは治療の適応とされている⁴⁾。

治療としては血管塞栓術が主流とされているが, 血管が太い場合や診断がつかない時には手術が選択されている。手術の術式としては瘤縫縮術⁵⁾, 瘤摘除術⁶⁾, 肺部分切除術⁴⁾, 区域切除術⁷⁾, 肺葉切除術⁵⁾などが行われている。切除範囲は病巣が十分に切除される範囲内で最小限が望ましい。当症例では他肺の肺動静脈瘻の存在や脳の動静脈奇形の存在に対する精査は, 腎不全と全身状態により行えなかった。

本症例では術前の病態が把握されておらず, 術後の急激な変化への対応が困難であったが, 家族の話からはかなり重度な心不全が存在したものと予想される。なお, 病理解剖を行い, 大腸癌, 子宮癌を認めた。脳や肺の所見については現在報告待ちである。HHTは常染色体優性遺伝であり, 長女も鼻出血を認めるとの事で精査を進めている。

IV. ま と め

肺動静脈瘻破裂にて緊急手術を行った1例を経験した。

参考文献

1) Gossage JR, Kanji G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. Am J Respir Crit Care Med 1998; 158:643-61.

2) Shovlin CL, Guttmacher AE, Buscarini E, et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic trangiectasia. Am J Med Genet 2000;91:66-7.
 3) White RI, Pollak JS, Wirth JA. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis and transcatheter embolotherapy. J vasc Interv Radiol 1996; 7: 787-804.
 4) 奥田昌也, 張性洙, 中野淳, ほか. 孤立性肺動静脈瘻に対する治療戦略の検討. 日呼外会誌 2008;22: 987-91.
 5) Kohno M, Noda K, Moriyama H, et al. Segmental arterial ligation under video-assisted thoracoscopy combined with transcatheter embolotherapy for multiple bilateral pulmonary arteriovenous malformations. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2004; 3:596-8.
 6) 伴場次郎. 肺動静脈瘻摘除術. 手術 1988;42: 555-9.
 7) Takuwa T, Yoshioka S, Miyata Y, et al. Large pulmonary arteriovenous malformation with hyperammonemia. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 2004; 52: 484-7.

An emergency operation case of a pulmonary arteriovenous malformation rupture

Shoko Hayashi, Hirohisa Inaba, Takamasa Mizota, Mio Saiga,
Morimiti Nisihara, Noriko Osima, Kouji Atsuta, Reiko Shimojima,
Tsunehiro Shintani, Rika Miyabe, Kou Shiraishi, Kobayashi Hideaki,
Takamori Nakayama, Shunji Mori, Kiyoshi Isobe

Department of surgery, Japanese Red Cross Shizuoka Hospital

Abstract : The patient is a 64 years old woman who did not have a medical examination for a long time. She was taken to hospital by ambulance complaining of left back pain and vomiting. The hemoglobin in peripheral blood were markedly decreased to 3.6 g/dl. Chest computed tomography showed massive pleural effusion in the left hemithorax. We diagnosed with hemothorax and performed emergency operation. We found rupture of pulmonary arteriovenous malformation, and partial lung resection was performed. She died on the 25th postoperative day because of the complications such as acute renal failure, sepsis, and multiple organ failure .

Key word : pulmonary arteriovenous malformation (PAVM), Osler-Weber-Rendu disease, hereditary hemorrhagic telangiectasia(HHT)